Aus der Universitäts-Frauenklinik, Kiel
Direktor: Prof. Dr. *Schröder*

Ein Fall von Atresie der Arteria pulmonalis bei einem Neugeborenen

INAUGURAL-DISSERTATION
zur Erlangung der Doktorwürde
der Hohen Medizinischen Fakultät
der Christian-Albrechts-Universität
zu Kiel

Vorgelegt von
GEORG KOCH

Kiel 1929
Buchdruckerei der Dr. Güntzschen Stiftung in Dresden.

N 49

Rektoratsjahr: 1929/30

Referent: Prof. *Runge*

Correferent: Prof. *Schröder*

Zum Drucke genehmigt: Prof. Dr. phil. et. med. *Otto Aichel*
z. Z. Dekan

Meinem Vater

Digitized by the Internet Archive
in 2025

https://archive.org/details/einfallvonatresi0008geor

Die häufigste und wichtigste Herzmißbildung ist, wie schon *Farree* betont, die Verengerung und der vollkommene Verschluß der Lungenarterienbahn. Schon *Meckel* kannte unter 35 Herzanomalien 16 Fälle von Pulmonalverengerung und 4 Fälle von Atresie. Nach *Peacocks* Angabe stellten diese beiden Anomalien 65 % aller Herzfehler dar. *Deguise* stellte 41 Fälle zusammen, von denen 33 Fälle Stenosen und 8 Fälle Atresien waren, und *Meyer* fand unter 82 Stenosen 15 Fälle Atresien. Im Jahre 1864 gab *Stölker* eine Zahl von 116 Herzanomalien an, unter denen 28 Fälle als Atresien erwähnt wurden. Das seltenere Ereignis bildete immer die Atresie. *Kußmaul* und *Rauchfuß* berechneten die Häufigkeit der Stenose zur Atresie auf $2^1/_2$ zu 1. *Vierordt* stellte alle seit dem Jahre 1879 bekannten Fälle zusammen und berechnete nach 83 Stenosen und 24 Atresien das Vorkommen der Stenose zur Atresie mit 3,46 zu 1. Eine neuere Statistik nach *Schwalbe* bringt sämtliche bisher veröffentlichten Fälle, welche eine Zahl von ungefähr 700 ergibt, und zwar 500—580 Stenosen und 100—120 Atresien, sodaß sich das Verhältnis des Vorkommens von Stenose zur Atresie auf 5 zu 1 stellt. Häufig findet sich eine Kombination von Atresien eines Teiles der Lungenbahn in Zusammenhang mit Stenose eines anderen Teiles derselben.

Über den Sitz der Atresie finden wir in den erwähnten Angaben: als häufigsten den Konus arteriosus, sodann das Ostium und als seltensten die eigentlichen Lungenarterien. Nach einer Zusammenstellung von *Schwalbe* finden wir bei 26 Fällen von Atresie: 14mal den Konus und 12mal das Ostium befallen.

Die Nebenbefunde bei allen Pulmonalanomalien ergaben fast immer:

1. einen Septumdefekt,
2. ein offenes Foramen ovale und
3. einen nicht geschlossenen Ductus Botalli.

Bei Atresien fand man meistens ein offenes Foramen ovale und einen offenen Ductus botalli zur Ernährung der Lunge. Dieselbe kann bei vollkommenem Verschluß der Pulmonalarterien einmal durch den Ductus Botalli, ferner durch Bronchial- oder Ösophagealarterien und schließlich durch Äste unmittelbar aus der Aorta oder dem Aortenbogen (Coronararterien und Subclavia) versorgt werden.

Nach *von Rokitansky* sitzt der beobachtete Septumdefekt „im hinteren Teil des vorderen Septums", also dem eigentlichen muskulösen Septum. *Vierordt* fand bei 24 Fällen von Atresie nur 10mal, *Rauchfuß* sogar bei einer gleichen Zahl von Atresien nur 7mal das Septum intakt. Die neuere Statistik von *Schwalbe*, welche 100 Atresien bringt, weist bei diesen Fällen nur 25mal intaktes Septum auf.

Das noch häufigere Vorhandensein eines offenen Foramen ovale und eines nicht geschlossenen Ductus Botalli, als dieser beobachtete Septumdefekt, welche wie gesagt, ebenfalls meistens den Nebenbefund bei Pulmonalanomalien ergeben, geht aus den Angaben hervor, welche *Kußmaul*, *Rauchfuß* und in neuerer Zeit *Schwalbe* machten. Es fand sich nämlich bei:

15 Atresien (Kußmaul),
13 mal ein offenes Foramen ovale,
100 Atresien (Schwalbe),
62 mal ein offenes Foramen ovale.

Ferner wurde gefunden bei:

17 Atresien (Kußmaul),
14 mal ein offener Ductus Botalli,
5 Atresien (Rauchfuß),
5 mal offener Ductus Botalli,

sowie bei *Schwalbe* in seinem gesamten Material von 100 Atresien 61 mal ein offener Ductus Botalli.

Über die Genese bei Pulmonalanomalien, welche noch heute nicht vollkommen geklärt ist, haben die verschiedensten Annahmen geherrscht. Als Grund zur Atresie sieht man im allgemeinen:

1. eine Bildungshemmung oder Bildungsmangel (meist mit anderen Fehlern in der Herzbildung zusammentreffend),
2. eine Entzündung oder
3. eine Kombination beider an.

Schon 1783 bemerkte *Hunter* die letzterwähnte Möglichkeit. Welches nun das primäre oder sekundäre von beiden sei, ob Bildungshemmung oder Entzündung im Laufe des Intrauterinlebens, bildete lange Zeit hindurch bis zur Mitte des vorigen Jahrhunderts die Streitfrage. Die im Jahre 1866 von *Kußmaul* wieder neu aufgenommene Theorie *Meyers*, welche *Kußmaul* mit „Stauungstheorie" bezeichnete, konnte sich nicht durchsetzen. Diese Theorie war begründet auf der Annahme, daß eine in sehr früher Periode des Intrauterinlebens stattfindende Entzündung (Karditis, Endokarditis und Thrombose) eine Stenose hervorruft. Durch diese Stenose staut sich das Blut im rechten Ventrikel und sucht sich einen Ausweg durch die noch bestehende Lücke im Septum nach dem linken Ventrikel zu. Hierdurch wird die Schließung der Lücke verhindert, und gleichzeitig das Septum nach links verdrängt, so daß dieses unter die Aorta und noch weiter nach links hin gerät, und dadurch die Aorta in den rechten Ventrikel gelangt. Eine Verallgemeinerung dieser Theorie, welche nur die Persistenz des Foramen interventrikulare und die Rechtsstellung der Aorta — also einen Spezialfall — zu erklären versuchte, war daher von vornherein unmöglich. Erst *von Rokitanskys* Erklärung im Jahre 1875 fand Anklang. Er sieht den Grund zur Pulmonalanomalie in der falschen Septumanlage, welche infolge anormaler Teilung im Truncus arteriosus und dadurch bedingter Stenose der Pulmonalarterie beruht. Sekundär würde oft durch Ent-

zündung die Intensität der Stenose gesteigert, der Blutstrom abgelenkt, so daß alsdann eine völlige Atresie einträte. Der Sitz des Septumdefektes, welcher nach *von Rokitanskys* Meinung „im hinteren Teile des vorderen Septums" liegt, wurde zwar wieder angezweifelt, aber die gemeinsame Ansicht ging doch dahin, daß man den grundlegenden Faktor für eine Stenose und späteren Atresie in dem Septumdefekt sah, sodaß somit der Termin für die in Frage kommende Entwicklungshemmung in den zweiten Fötalmonat verlegt werden konnte. *Sternbergs* und *Sudhoffs* Anschauungen ließen ähnliche Rückschlüsse ziehen. Nach *Benekes* neuester Anschauung, von welcher *Mönckeberg* in seiner Abhandlung über „Mißbildung des Herzens" meint, daß sie aussichtsreiche Wege eröffnen, sind die normalen wie pathologischen Formen des Herzens, nicht wie nach *Kußmauls* Theorie Folgen von Stenosen und Insuffizienzen der Klappen, Folgeerscheinungen der primären Stromanomalien.

Über die Lebensdauer bei Pulmonalatresien wurden von *Taruffi*, *Schantz*, *Kußmaul; Rauchfuß* und *Stifel* Statistiken aufgestellt, welche von *Vierordt* verbessert wurden. Derselbe fand als mittlere Lebensdauer nach *Rauchfuß'* Angaben 3,27 Jahre, bei *Stifels* Angaben 2,55 Jahre. Auch hierfür hat *Schwalbe* neuere Ergebnisse gebracht. Nach seiner über die Lebensdauer bei Atresien aufgestellten Tabelle starben:

im ersten Monat	18 = 23 %,	
ferner vor Ablauf von 6 Monaten	22 = 27 %	41 %,
zwischen 6 Monaten und 1 Jahr	11 = 14 %	
zwischen dem 1. und 10. Jahr	21 = 27 %.	
Älter wurden	7 = 9 %.	

Das höchste Alter betrug 37 Jahre (der in der Literatur vielfach erwähnte Fall Voß).

Das Durchschnittsalter liegt nach *Schwalbe* bei dem 6. Monat. Auf das männliche Geschlecht fallen 54 %, auf das weibliche 46 %.

Wir haben nun vor kurzer Zeit Gelegenheit gehabt, folgenden Fall von vollkommener Pulmonalatresie in der Universitäts-Frauenklinik Kiel zu beobachten.

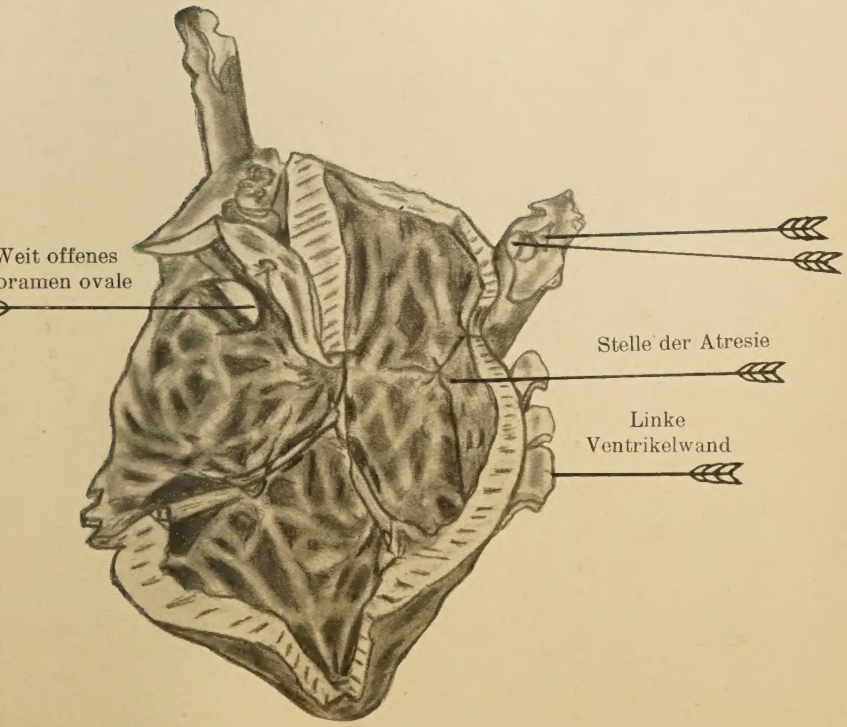
Am 7. XI. 1929 erfolgte die Spontangeburt eines ausgetragenen, und, wie es anfangs schien, lebensfrischen Knaben in erster Hinterhauptslage. Die Preßwehen der Mutter hatten nachmittags um $^1/_2$4 Uhr eingesetzt, und bereits nach einer halben Stunde erfolgte die Geburt. Die kindlichen Herztöne, welche unter der Geburt ständig kontrolliert wurden, waren immer regelmäßig gewesen. Das Gewicht des Kindes betrug 3000 g. Unmittelbar nach der Geburt zeigte das Kind eine normale, gesunde rosige Hautfarbe. Nach 2 Stunden war eine deutliche Zyanose zu beobachten. Diese Zyanose hat während der ganzen Zeit der dreitägigen Lebensdauer bestanden. An den Kinde waren irgendwelche Herz- oder Lungengeräusche nicht zu hören. Temperaturen bestanden nicht. Die normal einsetzende Gewichtsabnahme post partum betrug 100 g. Die kindliche Nahrung bestand in Ammenmilch mit einer Zugabe von 10 g Muttermilch. Am ersten Tage erhielt das Kind 40 g, am zweiten 140 g

und am dritten 40 g. Das gleich nach der Geburt beobachtete ziemlich kräftige Schreien des Kindes nahm im Laufe der folgenden Stunden an Stärke ab und wurde zuletzt immer seltener. Verschiedene Male wurden Asphyxieanfälle festgestellt, welche jedesmal mit Sauerstoff und Lobelin wieder kupiert werden konnten. Am dritten Tage kam dann unter den sichtbaren Zeichen der Atemnot das Kind ad exitum. Die nun erfolgte Sektion ergab:

Am Gehirn, sowie an den übrigen Organen, zeigte sich kein wesentlicher pathologischer Befund. Das Herz lag in situ derart, daß das rechte Herz das linke völlig überdeckte. Von dem linken Herzen sah man lediglich das Herzohr. Außerdem fiel ein verhältnismäßig weiter Aortenbogen auf. Bei der Betrachtung des Herzens von der Spitze aus, sah man, daß dieselbe vom rechten und linken Ventrikel gebildet wurde, wobei eine Andeutung zweier Spitzen erkennbar war. Der Ductus Botalli ging als ein offenes Rohr in die Aorta descendens. Bei der Sektion wurde derselbe leider durchtrennt. Beim Aufschneiden des Herzens sah man in einen weiten rechten Vorhof hinein mit einem weit offenen Foramen ovale. Die Muskulatur der Kammer war auffallend dick. Sie wies eine Stärke in gehärtetem Zustand von 8,5 mm auf, während die Wandung des linken Herzens im Gegensatz hierzu sehr viel dünner war und eine Dicke von nur $3^1/_2$ mm betrug. Das Endokard war auffallend weiß, die Trikuspidalis war namentlich am dorsalen Segel relativ kurz, die Wände waren nicht verdickt. Bei der Eröffnung der Arteria pulmonalis stieß man auf einen völligen Verschluß am Klappenostium. Von oben her betrachtet, sah man an Stelle der Klappen, d. h. von Richtung der Arteria pulmonalis zum Herzen, ein zentrales knopfförmiges Gebilde, dessen Spitze seitlich an der medialen Wand fest angewachsen war. Man sah weiter hier am Fuße dieses pyramidenförmigen Gebildes drei Gruben, welche durch kammartige Leisten, welche von der Gefäßwand zu dem erwähnten zentralen Gebilde hinüberzogen, voneinander getrennt waren. Die Orientierung dieser Gruben war so, daß die eine quer nach außen zeigte, und die beiden anderen eine aufeinander zulaufende, nach median gerichtete Längsrichtung hatten. Sah man in Richtung des Blutstromes, d. h. vom rechten Herzen zur Pulmonalis, so sah man hier eine trichterförmige Einziehung. Das linke Herz hatte, wie erwähnt, eine weit dünnere Wandung, als der rechte Ventrikel. Hier waren im allgemeinen sonst normale Verhältnisse. Insbesondere war der Abgang der Aorta an regulärer Stelle, reitend auf der pars membranacea des völlig intakten Septum ventriculorum. Der Umfang der Aorta war nach Aufschneiden am Bulbus 2 cm. Die Klappen standen in regelrechter Anordnung.

Demnach handelt es sich um einen Fall von völliger Atresie am Klappenostium mit gleichzeitigem Offenbleiben des Foramens ovale und des Ductus Botalli. Betrachten wir nun die Strömungsverhältnisse, welche in diesem Herzen gewaltet haben müssen, so kommen wir zu dem Resultat, daß der Strom sich frühzeitig geteilt hat, und zwar folgendermaßen:

Aus den Venae cavae wurde das Blut in den rechten Vorhof und von da in den rechten Ventrikel gebracht. Dort kam es zu einer Stauung infolge des Abflußverschlusses nach den Pulmonalarterien zu. Die Dicke



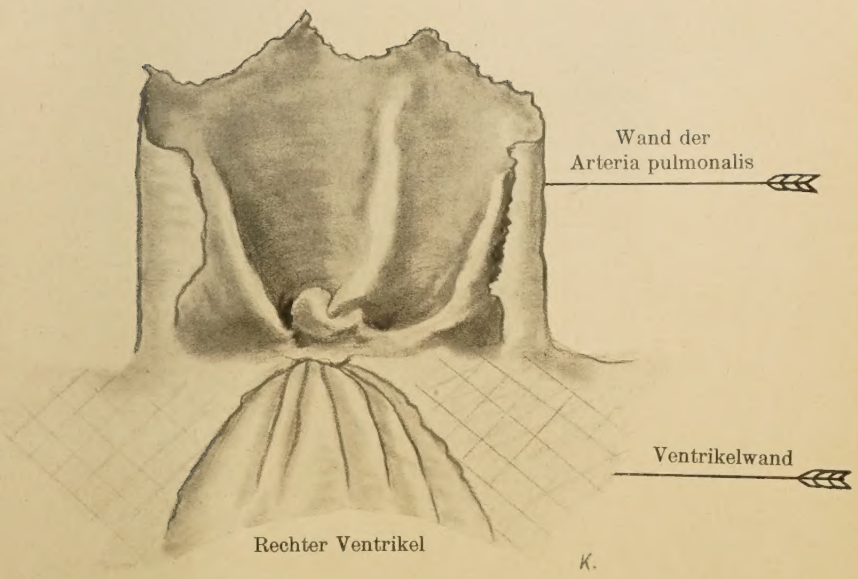
Atresie der Arteria pulmonalis mit weit offenem Foramen ovale
und nicht geschlossenem Ductus Botalli

der rechten Ventrikelwand spricht für den dort geherrschten Druck. Die Trikuspidalis zeigte ebenfalls die hierfür enstprechende Insuffizienz. Der weitere Abfluß des Blutes erfolgte nun aus der rechten Kammer und Vorkammer durch das Foramen ovale in das linke Atrium und dann durch die Mitralis in den linken Ventrikel. Von hier ging der Blutstrom in die Aorta, und durch Rückfluß durch den offenen Ductus Botalli gelangte ein Teil des Blutes in die Lunge, welche also nur in geringem Maße, und ohne unter dem direkten Druck der Herzpumpe zu stehen, mit Blut versorgt wurde.

Die makroskopische Untersuchung am Klappenostium ergab ein Bild, welches so aussah, als ob die Anlage der Pulmonalklappe wohl zunächst eine reguläre war, und daß es dann später zu einer sekundären Verschmelzung der Klappen wiedergekommen ist. Dafür schien die den Klappentaschen identische Anordnung der beschriebenen Gruben zu sprechen. Ihre Stellung, welche wir vorher genau aufgezeichnet hatten, entsprach genau der Anordnung der Klappen unter normalen Verhältnissen, nämlich so, daß die eine Grube nach links außen, die beiden anderen schräg nach medianwärts zulaufend lagen. In der Mitte befand sich der Bürzel.

Wir haben die Stelle der Atresie, um hinsichtlich der Ätiologie weiterzukommen, auch einer eingehenden histologischen Untersuchung unterzogen. Dabei stellte sich aber heraus, daß man einen Anhaltspunkt für eine stattgehabte fötale Entzündung nicht finden kann. Die Muskulatur der Herzwand ist wie die mikroskopische Betrachtung zeigt, mit zahlreichen kleinen Gefäßchen versorgt und ist selbst wohl-ausgebildet, ohne daß etwa die Bindegewebskomponente in Form angedeuteter Narbenbildung irgendwie besonders stark hervortritt. Das Gewebe der zusammengewachsenen Pulmonalklappen besteht aus einem völlig gleichmäßig gebauten, nicht sehr kernreichen, fibrillenarmen Bindegewebe. Eingewanderte Entzündungszellen sind nicht vorhanden. Auf beiden Seiten ist die freie Fläche von einer Endothel- resp. Endokardlage bedeckt. Es ist offen zu lassen, ob eine fötale Entzündung so spurlos ausheilen kann. Dabei ist auf *Beneke* hinzuweisen, welcher die sogenannte fötale Endokarditis, wie wir oben schon ausführten, rein mechanisch deutete. Jedenfalls darf man da, wo man nicht vollkommen sichere Beweise für eine stattgehabte Entzündung aufweisen kann, keineswegs eine fötale Entzündung als das Wahrscheinliche annehmen.

Wie aus der Literatur hervorgeht, läßt sich in den allerwenigsten Fällen von Atresien im Bereiche der Arteria pulmonalis die Ätiologie scharf erfassen. Auch wir können für unseren Fall von Atresie der Arteria pulmonalis keine genügende Ursache für den Klappenverschluß angeben. So bleibt also nur noch übrig, uns ein Bild über die Verhältnisse im extrauterinen Leben zu machen und vor allem darüber, wieso es kam, daß die Lebenszeit des Kindes eine so begrenzte war. Die Tatsachen der postfötalen Umstellung des Blutkreislaufes bei normalem Herzen sind ja bekannte. Durch den Lungensog beim ersten Atemzug sinkt der Druck im rechten Herzen, während er in der linken Vorkammer nun steigen muß. Es erfolgt ein Zudrücken der Valvula foraminis ovalis, und es kommt



Längsschnitt durch die Atresie von der Außenseite gesehen

fernerhin zu einem vermehrten Abströmen des Blutes durch die Pulmonaläste und zu einer geringeren Füllung des Ductus Botalli, welcher ja außerdem in den letzten Schwangerschaftswochen durch buckelartige Vorwölbungen der Intima verengert ist. Durch die Luftfüllung der Lungen tritt, worauf *Linzenmeier* besonders hingewiesen hat, eine Drehknickung des Ductus Botalli ein. Wir müssen nun für unseren Fall annehmen — und der klinische Verlauf mit der schweren Zyanose und der Dyspnoe weist wohl auch darauf hin —, daß postfötal bei diesem Kinde die Lungenversorgung mit Blut, und daher die notwendige Versorgung mit Sauerstoff zu gering war, um ein längeres Leben zu garantieren. Das Strombett des Ductus Botalli wurde so stark abgedrosselt, daß die Lunge ihre an sie gestellten erhöhten Anforderungen im postfötalen Leben nicht zu leisten imstande war.

Wir haben oben darauf hingewiesen, daß die Pulmonalatresie, im besonderen aber die Stenose der Arteria pulmonalis, nicht immer so rasch zum Tode führt. Es scheint also, daß unser Fall durch die postfötale Umstellung des Kreislaufes besonders ungünstig betroffen worden ist.

Zum Schluß ist es mir eine angenehme Pflicht, Herrn Prof. *Dr. Schröder* für das zur Verfügung gestellte Material und Herrn Prof. *Dr. Runge* für die Überlassung des Themas, sowie Herrn *Dr. Tietze* meinen verbindlichsten Dank auszusprechen.

Literaturverzeichnis

Henke-Lubarsch, Handbuch der speziellen pathologischen Anatomie und Histologie

Bd. II I.G. Mönckeberg: „Die Mißbildungen des Herzens." Verl. Jul. Springer 1924.

Herxheimer, „Mißbildung des Herzens und der großen Gefäße."

Schwalbe, „Die Morphologie der Mißbildung." Jena 1909.

Mönckeberg, Beitrag zur Entwicklungsgeschichte des Atrioventrikularsystems.

Zentralbl. f. Herz- und Gefäßkrankh. 1915, Bd. VII, S. 191

Beneke, „Über Herzbildung und Herzmißbildung als Funktionen primärer Blutstromformen."

Beitr. z. pathol. Anat. u. z. allg. Pathol. 1920, Bd.67,S.1.

Zentralblatt für Pathologie.

Lebenslauf

Am 27. Juni 1903 wurde ich, Georg Hermann *Koch*, als Sohn des Sanitätsrats Dr. Koch in Bernburg in Anhalt geboren. Ich besuchte von 1909 bis 1922 das Karls-Gymnasium zu Bernburg a. d. S., wo ich im Herbst das Abiturientenexamen bestand. Das Wintersemester 1922 studierte ich in Freiburg i. Br., darauf Sommersemester 1923 und Wintersemester 1923/24 in Heidelberg. Vom Sommersemester 1924 ab studierte ich in Kiel, wo ich Februar 1926 die ärztliche Vorprüfung und am 30. April 1929 das medizinische Staatsexamen bestand. Seit dem 1. Mai 1929 bin ich an der Universitäts-Frauenklinik Kiel als Medizinalpraktikant tätig.